

Raymond-Cestan 症候群と幻覚症

富山医科薬科大学医学部神経精神医学教室

遠 藤 正 臣
中 村 一 郎
平 野 正 治
清 水 昭 規

富山県立中央病院神経科

河 合 義 治

(昭和55年4月18日受付)

幻覚は最も attractive な精神症状の一つではあるが、精神疾患のみならず神経疾患においても認めることがある。すなわち、古くは Jackson の uncinatate fit での幻嗅や、Penfield らの皮質電気刺激での幻覚誘発研究など大脳皮質起源によるもののほかに、1922 年 Lhermitte¹⁾ によって中脳損傷による精神-感覚障害として報告され、1927 年 van Bogaert²⁾ によって剖検上確認され、hallucinose pédonculaire と名づけられた脳幹部起源のものがある。また近年ナルコレプシーの病態解明がすすみ、その幻覚を REM 睡眠との関連で理解するようになり、脳幹部起源の幻覚の病態が次第に明らかとなっている。

また中脳以下の脳の種々のレベルでの局所的な損傷により様々な症候群が現われ、それら症候群の検討から病巣の部位診断が可能なことは neurological diagnosis がその巻頭において教えるところである。神経症状から上部脳橋被蓋部の損傷が推定され、Raymond-Cestan 症候群と診断した例にみられた幻覚を、その損傷の局在部位から論ずる。

症 例

患者は1930年11月生れの女性。高等小学校卒。農業。

家族歴。父は破傷風で72才で死亡。母は77才で高血圧症にかかる。同胞11名(第5子)のうち脳卒中1名。

既往歴。卵巣嚢腫手術(23才)。子宮筋腫摘出術(42才)。高血圧(42才より)。

現病歴。1976年12月10日午後7時40分頃、突然頭痛や右下肢・口周囲のしびれ感を感じずとも意識喪失なく、約20分後に富山県立中央病院内科に緊急入院した。

入院時、意識はほぼ清明であり、右不全片麻痺があった。入院後、夜間に2回嘔吐し、病状は進行し、翌朝(12月11日)には傾眠傾向・右完全片麻痺となる。

12月12日腰椎穿刺で血性髄液を認め、くも膜下出血と診断され脳外科に転科した。

脳外科転科時、意識は清明で、眼球は正常位にあり、瞳孔に異常なし。絶対性両側側方注視麻痺や右不全片麻痺・顔面を含む右半身の知覚障害がみられた。

CT スキャン所見(図1)。天幕上に異常所見を認めないが、天幕下の脳幹部の中心よりやや左側に high density area を認める。その拡大が図1Bである。

CAG 所見。ant. chorioidal art. が上前方に stretch している以外に所見はない。

EEG 所見。特発性律動異常や明らかな laterality を示す所見はないが、基礎波は8Hzの α 律動であり、左側の誘導にやや徐波(6-7Hz)をみとめ易いようである。

その後の経過を図2に示すが、その個々の症状の推移については後でふれる。1977年7月11日に軽快退院したが、6月頃から出現していた不随意運動が次第

Raymond-Cestan's syndrome and hallucination. Masaomi Endo, Ichiro Nakamura, Masaharu Hirano & Akinori Shimizu, Department of Neuropsychiatry, Faculty of Medicine, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Yoshiharu Kawai, Department of Neuropsychiatry, Toyama Prefectural Central Hospital.

に増悪し、一方精神症状もあらわれたため、9月20日富山県立中央病院に再入院し、1978年4月11日退院した。

先ず初回入院時にみられた右片麻痺は急速に改善したが、それと共に右小脳症状が前景に出現して来た。また、アテトーゼ様の不随意運動や振戦が発症半年後

頃より出現し、それは右側では左側より強く、また下肢よりも上肢をより侵していた。

知覚鈍麻は顔面を含む右半身にみられ、深部覚が表在知覚に比しより低下していた。

眼球運動障害は、発症初期には絶対性両側側方注視麻痺であったが、発症3週目頃には左側方注視麻痺と

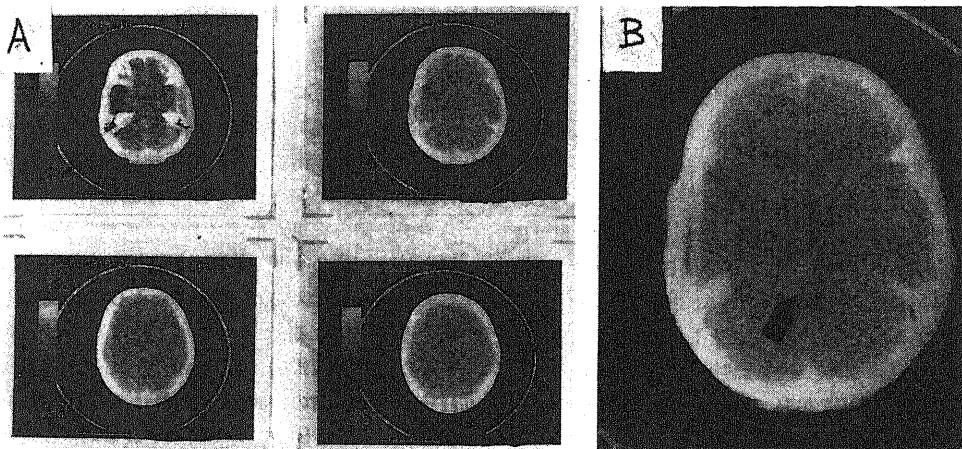


図1 CTスキャン所見。Aの右上の写真を拡大したのがBである。脳幹部の、中心よりやや左側に high density area をみる (矢印で示す)。

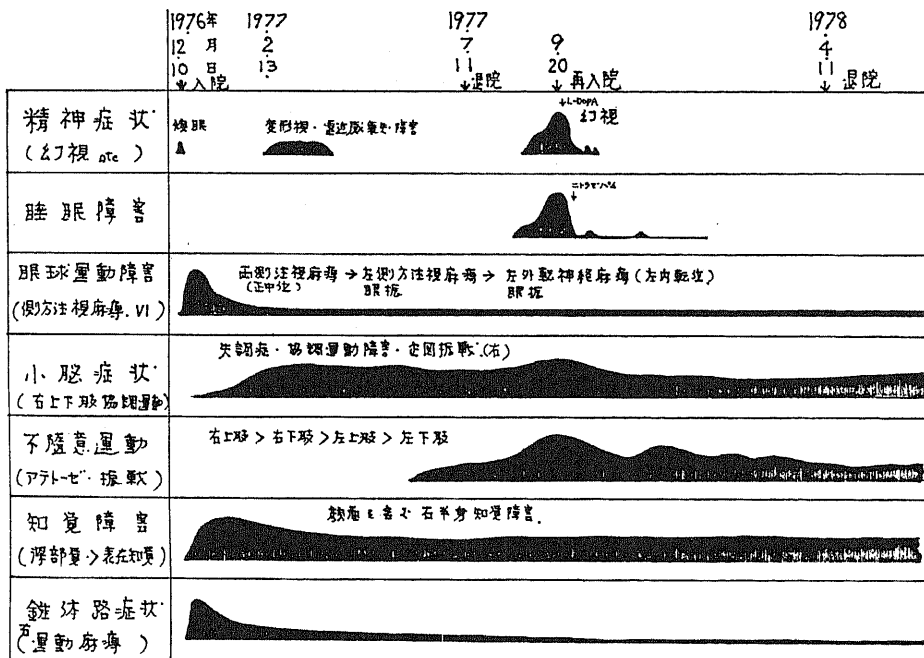


図2 入院後の経過

なった、と同時に右眼の水平性眼振がみられるようになった。約1カ月後には左眼の内転位と左外転神経麻痺を残すだけとなった。他に軽度の構音障害と、約1カ月つづく尿閉をみとめた。

本例では下記するような精神症状が注目されたのであるが、その他1977年2月中頃から3月下旬にかけ micropsia や遠近視の障害が一過性にみられた。

精神症状(幻視)は1977年8月下旬から出現し、そのため再入院のきっかけとなったのであるが、10月頃まで出沒した。その内容は表1に示すごとくで、場面的なこともあり、また小動物や物品の断片であったりする。その他幻聴を体験することもある。これら幻覚に対する批判力はほぼ保たれているが、時には幻覚に振りまわされることもある。しかしそれも一時的であり、妄想的確信にいたることはない。幻覚の出現は夜間の覚醒時又は夕方であり、その他日中の昼寝の入眠期またはそれからの覚醒期である。持続は2～3分のこともあるが、ほんの一瞬のこともある。様々である。特徴的なことはこれら幻視は睡眠障害と平行しており、共にL-DOPA投与で増悪し、nitrazepam投与で改善している点である。

1978年3月のCTスキャンに異常所見なく、4月再度退院した。

表1 主な精神症状

1. 幻 視

「ベトナム人が煙草を吸っている。それから天窓を開けて出たり入ったりしている」。
「女性が2人台所で茶碗に御飯をよそっている。『誰れ!?』と声をかけるも、そ知らぬ振りをしていて、そのうち戸口から外に出て行く」。

ドブねずみ、病室の柵にゴキブリ30匹。コゲ茶色の細長い財布。色紙。人の手。etc.
夜間或は夕方・日中昼寝の入眠期や覚醒期に出現し、2～3分間持続又は瞬間的。批判力は大部分保たれ、健忘は残さない。妄想的確信に至ることはない。

2. 視空間認知障害

変形視(微視)。遠近視の障害。

3. 幻 聴

ラジオや人の話し合う声。

4. 睡眠障害

不眠。昼夜リズムの逆転。寝言。

考 察

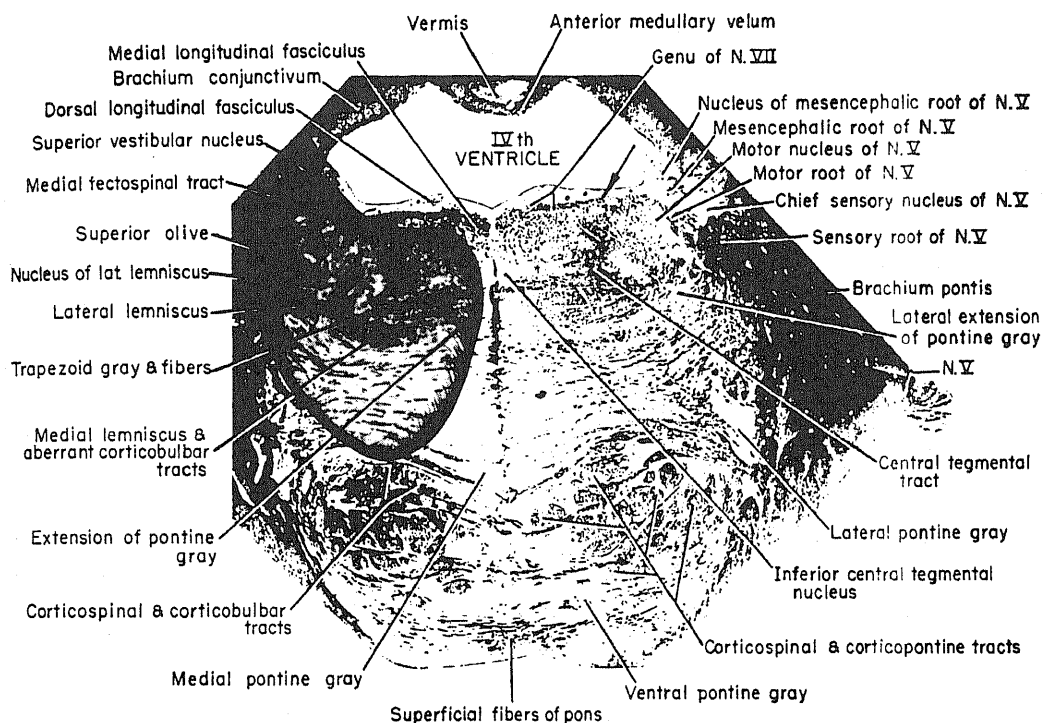
1. Raymond-Cestan 症候群について

本例の臨床経過を示す図2から、神経症状を次のごとくにまとめることができる。すなわち、はじめ絶対性側方注視麻痺としてあらわれ、後に左側方注視麻痺および左外転神経麻痺に至った眼球運動障害、右小脳症状、右側優位の不随意運動、顔面を含む右半身知覚鈍麻(深部覚障害は触覚障害より著しい)、右不全片麻痺がみられた。

その病巣部位については、内側縦束および外転神経、内側毛帯、外側毛帯、中小脳脚、橋核および錐体路の左側での損傷が考えられ、動眼神経麻痺や末梢性顔面神経麻痺を伴わないことから、左脳橋被蓋の中央部からやや吻側の病巣が推定される。狭義のFoville症候群よりは脳橋の吻側に位置し、Benedikt症候群よりは尾側であると考えられ、Raymond-Cestan症候群に相当すると思われる。

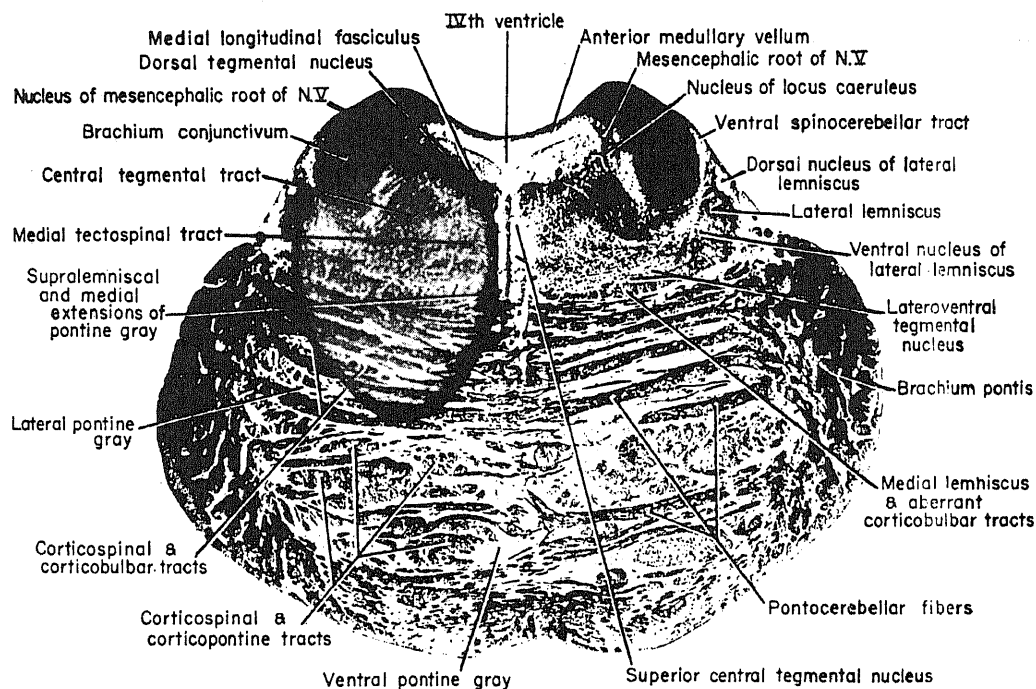
その局在を模式的に示したのが図3で、Aは三叉神経核のレベルでの横断を示し、Bはそれよりやや吻側の横断面である。Bにおいて病巣が被蓋網様核や青斑核の周辺にあることについては後でふれる。

Raymond-Cestan症候群についての成書の記載が、平山³⁾によるとかなり誤っている場合があるとのことであり、こゝでは彼らの原著に準拠してこのRaymond-Cestan症候群にふれよう。この症候群は1901年RaymondとCestan⁴⁾によって3例(うち2例は剖検もされていた)のまとめた記述を通して報告され、更に1903年両氏⁵⁾は前回の第3例の剖検所見を加えて再度詳述し、それに上部脳橋被蓋症候群(syndrome de la calotte de la partie supérieure de la protubérance)又は短く上部脳橋症候群(syndrome protubérantielle supérieure)の名称を与えている。彼らのまとめるところによると⁴⁾⁵⁾この症候群の特徴は側方注視麻痺と上下肢の運動-感覚性片麻痺であり、運動麻痺は軽微であるが感覚障害がよりつよいこと、その他振戦、incoordination、アテトーゼ様運動、asynergieなどによる随意運動障害であるという。眼球について更に詳細にのべると、休息時には中央に位置し、内斜視はなく、瞳孔の対光・調節・近見反射はすべて正常であり、輻輳麻痺はないが、側方注視運動が障害されており、上方視や下方視はほぼ保持されていた。この側方注視麻痺は一側で優勢であり、両眼球(一側外直筋と反対側内直筋)に麻痺性眼振がみられ、また上方視・下方視でもわずかな眼振をみるのが特徴であるとのべられている。Raymondと



Pons at the level of the trigeminal nerves. Weill stain.

図3 A 橋の三叉神経核のレベルでの横断を示し、黒く囲まれた部は病巣の推定部位を示す。



Section through the upper third of the pons. Weill stain.

図3 B Aよりやや吻側のレベルでの横断面であり、黒く囲まれた部は病巣の推定部位を示す。

Cestan⁶⁾はこの症候群も交代性麻痺であると述べているが、時々交代性感覚麻痺の形で、すなわち一側三叉神経と反対側上下肢の麻痺という形であられるという。そして3例の剖検所見をまとめて、脳橋被蓋に損傷があり、それは感覚神経層の後方にあり、上はWernick交叉(上小脳脚交叉)のすぐ下方に接し、下は顔面神経膝のすぐ上方に及んでおり、従って動眼および外転神経核を冒していない点で核間性であるとのべている。

そして彼らはWeber症候群(syndrome pédonculaire)やMillard-Gubler症候群(syndrome protubérantiél inférieur)に近い関係にあるとして、その鑑別点をあげているが、Foville症候群の1型と考えるものもある(平山⁸⁾)。そこでRaymondとCestanの原著と平山のFoville症候群についての記載を比べると、Raymond-Cestanの記載は平山のFoville症候群の上橋型にはほぼ近いということが出来る。ただ片麻痺の程度と感覚性交代麻痺の点が問題になろうと思われるが、RaymondとCestanの記載では感覚障害の方が運動障害より著しいのである。

本例では、側方注視麻痺のあること、運動-感覚性片麻痺のあること、運動麻痺の方が感覚麻痺より軽微なこと、incoordinationやasynergieなどの小脳症状や振戦、アテトーゼなどの不随意運動をみる点はRaymondとCestanの記載に合致するが、交代性感覚麻痺はみられなかった。平山の下橋型Foville症候群とは、絶対性側方注視麻痺の点は合致するが、外転神経麻痺や末梢性顔面神経麻痺を欠く点で異なる。また上橋型Foville症候群とは解離性側方注視麻痺の点でことなる。いずれにしてもこの両者の近傍であることは明白であるが、Foville症候群と云う名称が2面性をもつため、Raymond-Cestan症候群の術語を採用した。

次項でもふれるが、本例では幻覚体験をvividに示したが、Raymond-Cestanの報告した3例にはそのような記載は全くない。彼らのうち2例は結核腫性病変によるものであり、われわれの症例の病巣は出血であるという病因のちがいによるのかもしれない。

2. 幻覚症状について

脳の局所性病変により幻覚の生ずることは古くから知られているが、Lhermitteによる脳脚幻覚症hallucinose pédonculaireもその1つである。1922年Lhermitte¹⁾が報告した例は左動眼・外転神経麻痺と右半身の運動失調を呈した1老女であった。発症約1カ月後、日暮れとともに奇妙な姿の猫や鶏があらわれ、それにさわると電撃を感じ、そして動物は消えて

しまった。患者は一時、幻視のとりこになったが、次第に幻視は漠然となり完全に消え去り、これと平行して神経学的所見も消失した。幻視がみられたときは睡眠周期が逆転しており、昼は傾眠、夜は不眠であった。van Bogaert(1924)も、似た症例を報告し、1927年にその剖検を発表し、病巣が脳脚に限局していることを確かめhallucinose pédonculaireと名づけた²⁾。

大橋ら³⁾によるとこれまで脳脚幻覚症として報告されたものは、動眼神経麻痺、これと反対側の運動失調、アテトーゼ様不随意運動を示し、病巣は脳脚被蓋calotte pédonculaireにある。そして脳脚幻覚症の幻視は、夕暮れに現われ、多くは動物で、動きを伴うが、その音声は聞かれない。しかし時に幻聴、幻触を伴うこともある。睡眠周期の逆転・異常をみるものが少ない。幻覚体験の著しいさいは別として、たいていは幻覚についての妄想的確信ないし加工はないという特徴をもっている。本邦では前田ら⁴⁾がBenedikt症候群に伴う幻覚症をはじめて記載し、以後、末弘ら⁵⁾、大橋ら⁷⁾、藤井ら¹⁰⁾、林ら¹¹⁾、末次ら¹²⁾、藤井ら¹³⁾、竹下ら¹⁴⁾により脳脚幻覚症ならびに脳幹病変による幻覚が報告されているが、多くは上に述べたような特徴を有している。

このような幻覚の特徴はわれわれの症例の幻覚にもみられたが、その神経症状は異なる。前述したごとく、われわれの症例では動眼神経麻痺は全くなく、上橋部損傷を考えざるをえない。すでにLhermitte¹⁾の1922年の論文において、第3・第4・第6脳神経麻痺からcalotte pédonculo-protubérantielle領野に限局された血管性病巣が想定されており、病巣は必ずしも脳脚被蓋部のみとは云えない。その後Lhermitte¹⁵⁾は脳脚と脳橋或は延髄、脳脚と間脳を含む損傷による幻覚症の発生を、少数ながら報告している。Alajouanineら¹⁶⁾は脳橋被蓋の血管障害により豊富な幻覚を呈した例を報告しており、わが国では保崎ら¹⁷⁾による3例の脳橋幻覚症(hallucinose protubérantielle)の報告がある。彼らの3例はFoville症候群を示し、夜間に著明な幻視を呈し、それに対する批判力をおおむね保持しており、それと睡眠リズムの乱れを伴っていた。神経症状はLhermitteのものとは異なるが、幻覚その他の精神症状はいわゆる脳脚幻覚症のそれと全く同じである。Alajouanineらの症例は剖検されていないが、保崎らの1例(第3例)は剖検され、右側橋被蓋全体の軟化が確認された¹⁸⁾。また平井ら¹⁹⁾も脳橋幻覚症の剖検例を報告しているが、その例は、一時幻視に対し興奮を示すも、後では「蛙がみえる」などという比較的断片的な幻視をみるようになり、また不眠や睡眠リズム

の乱れなどを示し、剖検では右側橋被蓋部の軟化を呈していた。これらのことは脳脚のみならず脳橋損傷によっても、脳脚幻覚症類似の症状の現われることを示している。

この脳脚幻覚症が睡眠リズムの乱れなど睡眠に関する症状を多く伴うことから、ナルコレプシーとの関連が Lhermitte 以来注目されており、彼は l'équivalent de la narcolepsie とのべている程である¹⁾。近年の睡眠研究から、ナルコレプシーは REM 睡眠の調節障害に関係し、ナルコレプシーの入眠時幻覚は入眠時の REM 段階における夢体験であると考えられている^{20)~22)}。その REM 睡眠や NREM 睡眠の発生機構が十分に解明されているわけではないが、Morgane と Stern²³⁾ によると縫線系の吻側部 (n. raphe dorsalis および n. raphe medianus) の 5HT ニューロンは NREM 睡眠の発現と維持に関与し、青斑核の吻側部は覚醒に関与し、中間部は REM 睡眠の PGO 波や急速眼球運動の惹起など、REM 睡眠中の主役をなす働きをし、尾側部は REM 睡眠中の持続的な筋緊張の抑制に関与するという。そしてそれぞれの吻側部と中間部の間に連結があり、縫線系の吻側部は青斑核吻側部のコントロールをうけ、縫線系の中間部 (n. raphe pontis および n. raphe magnus) からの 5HT ニューロンはコリン系ニューロンとシナプスをつくって青斑核中間部と結びつき、REM 睡眠の触発に関係しているという。われわれの症例で幻覚体験時の昼間ならびに夜間の脳波を記録する機会を逸したが、臨床上その睡眠リズムに乱れを示したことは、上記諸核が存在する脳橋被蓋に損傷のあることを神経症状から推測したと矛盾しない。ナルコレプシーの入眠時幻覚が入眠時の REM 段階の夢体験であるように、本例における幻覚体験も、上述の諸核への侵襲によって REM 段階が解離した結果と考えることもできよう。竹下ら¹⁴⁾ は脳脚幻覚症患者の安静時脳波や終夜睡眠ポリグラフを記録し、安静時の開閉眼試験で paradoxical α -blocking がみられることや、全睡眠時間が短いこと (2.5 時間)、REM 睡眠の欠如、また awake-REM with tonic EMG²¹⁾²⁴⁾²⁵⁾ とでも称すべき特異な所見などを認めた。そして睡眠調節中枢の障害により、正常な REM 睡眠の出現が抑制され、REM 睡眠の構成部分の一部が覚醒時などに侵入し、意識の変容や幻覚症状などを出現せしめたのであろうと考察している。わたくしどもの例で昼寝の入眠期やそれからの覚醒期に幻視をみていることはその点で興味深く、また L-DOPA 投与により睡眠障害が強まり幻視も増悪したことは、青斑核吻側部から出ていて覚醒に働く NA ニューロンや、

PGO 波や急速眼球運動を惹起する青斑核中間部からの NA 系が、L-DOPA 投与により hyperactive になったためと考えることも可能であろう。いずれにしても本例では睡眠脳波や幻視時のポリグラフ記録を欠くために推測の域を出ないのは残念であるが、今後の神経生理学的、神経化学的研究が脳幹性幻覚症の発生機構をより明らかにしてゆくであろうと期待されるのである。

結 論

Raymond-Cestan 症候群 (上部脳橋症候群) について紹介し、神経症状から Raymond-Cestan 症候群と考えた症例の幻視を、いわゆる脳脚幻覚症と対比し、更に最近の睡眠機構についての仮説を援用してその幻視を論じた。

症例観察の機会を与えて下さり、また引用をお許しいただいた富山県立中央病院脳神経外科福田光典先生に厚く御礼申し上げます。

文 献

- 1) Lhermitte, J. : Syndrome de la calotte du pédoncule cérébral. Les troubles psychosensoriels dans les lésions du mésocéphale. Rev. neurol.(Paris), 38, 1359-1365 (1922).
- 2) van Bogaert, L. : L'hallucinosse pedonculaire. Rev. neurol.(Paris), 34, I, 608-617 (1927).
- 3) 平山恵造: Raymond-Cestan (レイモン・セスタン) 症候群. 脳と神経, 26, 983 (1974).
- 4) Raymond, F. et Cestan, R. : Trois observations de paralysie des mouvements associées des globes oculaires. Rev. neurol.(Paris), 9, 70-77 (1901).
- 5) Raymond, F. et Cestan, R. : Le syndrome protubérantiel supérieur. Gazette des Hopitaux, Civils et Militaires, 76, 829-834 (1903).
- 6) 平山恵造: 神経症候学. 文光堂, 東京, 1971.
- 7) 大橋博司・浜中淑彦・池村義明・河合逸雄: 脳脚幻覚症について. 精神医学, 10, 108-112 (1968).
- 8) 前田昭夫・中村芳正・佐々木栄治: 赤核黒質傷害における幻覚について. 精神医学, 1, 575-580 (1959).
- 9) 末弘 乾・堀内 秀・西川喜作: Claude 氏症候群の 1 剖検例. 精神医学研究所業績集, 6, 147-153 (1959).
- 10) 藤井静代・小林伊佐男: 脳脚幻覚症の 1 症例について (抄). 臨床神経学, 13, 772 (1973).

- 11) 林 実・沖 春海・石黒修三・山本信二郎:第IV脳室腫瘍(epidermoid)術後にみられた幻覚状態. 脳と神経, **26**, 465 - 470 (1974).
- 12) 末次基洋・安陪光正・弟子丸和博・新福尚隆:脳脚幻覚症と思われる症状を呈した斜台脊索腫の1剖検例. 脳と神経, **26**, 1209 - 1214 (1974).
- 13) 藤井滋樹・高橋 昭: Hallucinoze Pédonculaire, Pseudo-Myasthenic Syndrome, Astereognosisのみられた中脳被蓋の血管障害例. 神経内科, **4**, 141 - 146 (1976).
- 14) 竹下久由・挟間秀文・川原隆造・深田忠次: 脳脚幻覚症が疑われた1症例. 精神医学, **21**, 407 - 414 (1979).
- 15) Lhermitte, J.: Les hallucinations. Doin, Paris, 1951.(7, 17による)
- 16) Alajouanine, Th., Thurel, R. et Durupt, L.: Lésion protubérantielle basse d'origine vasculaire et hallucinoze. Rev. neurol.(Paris), **76**, 90 - 91 (1944).
- 17) 保崎秀夫・大内 繁・野上芳美: 脳橋幻覚症(Hallucinoze potubérentielle)の3例. 脳と神経, **7**, 208 - 210 (1955).
- 18) 保崎秀夫・鈴木幸雄: Foville 症候群の1剖検例. 脳と神経, **18**, 833 - 836 (1966).
- 19) 平井俊策・森松光紀・吉川政己・長嶋和郎: 多彩な精神神経症状を呈した橋被蓋部限局性硬塞の1剖検例. 臨床神経学, **16**, 357 - 362 (1976).
- 20) Rechtschaffen, A., Wolpert, E., Dement, W. C., Mitchell, S. & Fisher, C.: Nocturnal sleep of narcoleptics. Electroenceph. clin. Neurophysiol., **15**, 599 - 609 (1963).
- 21) 高橋康郎・神保眞也: ナルコレプシーの夜間睡眠 - とくに逆説睡眠相と入眠幻覚について -. 精神医学, **6**, 442 - 451 (1964).
- 22) Hishikawa, Y. & Kaneko, Z.: Electroencephalographic study on narcolepsy. Electroenceph. clin. Neurophysiol., **18**, 249 - 259 (1965).
- 23) Morgane, P. J. & Stern, W. C.: Chemical anatomy of brain circuits in relation to sleep and wakefulness. In E. D. Weitzman (ed.), Advances in Sleep Research, Vol. 1, 1 - 131, 1974.
- 24) 石黒健夫: ナルコレプシー症状群の継時的な長期観察 - 経過中に幻覚妄想状態を示した症例を中心に - (抄). 脳波と筋電図, **4**, 104 (1976).
- 25) 立花光雄・田中克往・菱川泰夫: 急性および慢性アルコール中毒の睡眠脳波. 臨床脳波, **15**, 287 - 296 (1973).

Raymond—Cestan's Syndrome and Hallucination Masaomi Endo, Ichiro Nakamura, Masaharu Hirano, Akinori Shimizu, Department of Neuropsychiatry, Faculty of Medicine, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Yoshiharu Kawai, Department of Neuropsychiatry, Toyama Prefectural Central Hospital, J. Jusen Med. Soc., 89, 324—331 (1980).

Abstract A patient suffering from eye movement disturbance (absolute lateral gaze paralysis → left gaze paralysis → left abduction palsy), right cerebellar symptoms, involuntary movement, right hemihypesthesia and right hemiparesis, was diagnosed as the Raymond—Cestan syndrome (syndrome protubérantiel supérieur). In the course of disease, she suffered from visual hallucination. This visual hallucination, of which the origin was in pons, was discussed in contrast with Lhermitte's penducular hallucination.